

# ПРОЯВЛЕНИЯ ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИИ МНОГОЛИКИ

Данный материал не является рекомендацией к лечению  
и не заменяет консультацию специалиста.

Для получения квалифицированной медицинской  
консультации или помощи обратитесь к своему  
лечащему врачу.

**ОПРОСНИК ДЛЯ ОТСЛЕЖИВАНИЯ  
ВЫРАЖЕННОСТИ СИМПТОМОВ МПН-10  
ТЕПЕРЬ В ФОРМАТЕ ПРИЛОЖЕНИЯ!**

Переходите по ссылке, регистрируйтесь в программе, и получайте доступ ко всем ее возможностям: легкий учет выраженности симптомов, получение отчетов в динамике в формате для печати, полезная информация о заболевании и многое другое.



## Уважаемый пациент!

Постановка диагноза «истинная полицитемия» (ИП) порождает неопределенность и сопровождается множеством вопросов. Что представляет собой это редкое заболевание? Как оно развивается? Каковы симптомы и возможные риски? Как оно лечится? В этой брошюре вы найдете научно обоснованные ответы на эти и многие другие важные вопросы. Когда вы будете больше знать о рисках, связанных

с ИП, и возможностях лечения, заболевание станет для вас не таким страшным — вы поймете, что современная медицина хоть и не всемогуща, но способна на многое. Вы также узнаете, как контролировать заболевание и жить нормальной жизнью. Понимание своего состояния и обсуждение новых симптомов с врачом — вот главное, что поможет вам в борьбе с ИП.

# Содержание

Введение .....	3
<b>Заболевание</b>	
Что представляет собой ИП .....	8
Чем опасна ИП? .....	10
Как протекает ИП? .....	11
Поздняя стадия — снижение количества клеток крови и увеличение селезенки .....	12
Каковы признаки ИП? .....	14
<b>Симптомы</b>	
Частые симптомы .....	20
Проблемы с кожей .....	22
Проблемы с кровообращением и тромбозы .....	24
Другие осложнения .....	26
Опросник МПН10 для оценки симптомов у пациентов с миелопролиферативными новообразованиями .....	28
<b>Лечение</b>	
Цели лечения ИП .....	32
Какие методы лечения вам доступны? .....	34
Если первые шаги не помогают .....	36
Когда необходимо сменить лечение? .....	38

## Физическая активность

Поддерживайте уровень физической активности .....	42
---	----

## Качество жизни

Как вернуть качество жизни .....	46
Как помочь людям понять вас: четыре совета о том, как общаться с родными и близкими .....	50
Как правильно консультироваться с врачом: три совета пациенту .....	52
Как вести себя на работе: два полезных совета .....	54

## Глоссарий. Ссылки и адреса

Глоссарий .....	58
Ссылки и адреса .....	61
Перечень использованной научной литературы .....	62
Для заметок .....	63



Заболевание

# Что представляет собой ИП?



## Истинная полицитемия: редкое заболевание костного мозга

Вам или кому-либо из ваших близких поставлен диагноз «истинная полицитемия (ИП)»? Тогда, возможно, вы уже знаете, что ИП представляет собой хроническую форму злокачественного заболевания крови, при котором в костном мозге нарушается выработка новых клеток крови.

Истинная полицитемия относится к группе редких заболеваний (РЗ)<sup>1</sup> и может возникнуть в любом возрасте. Обычно она поражает людей старше 60 лет, но может возникать и в более молодом возрасте<sup>1</sup>. Важно знать: в настоящее время ИП успешно лечится различными методами и лекарственными препаратами.

## Что происходит при истинной полицитемии?

При данном заболевании системы крови в костном мозге образуется чрезмерное количество клеток. Могут быть поражены все типы клеток крови: эритроциты, лейкоциты и тромбоциты. Чрезмерная выработка эритроцитов приводит к сгущению (повышению вязкости) крови<sup>1</sup>.

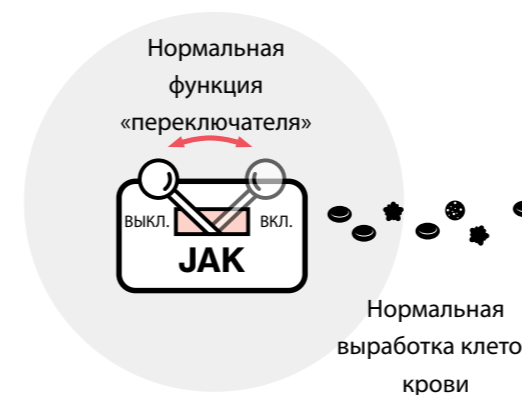
Подробнее о редких серьезных последствиях см. на стр. 10.

## Избыточная выработка ферментов: янус-киназы (JAK)

Вы, вероятно, задаетесь вопросом, почему вообще нарушается выработка клеток крови. На сегодняшний день нам известно, что почти у всех пациентов с истинной полицитемией наблюдается генетическое изменение в кроветворных клетках, ведущее к мутации ферментов янус-киназ 1 и 2 (JAK1 и JAK2)<sup>1,3</sup>. Эти белки контролируют биохимические процессы в организме.

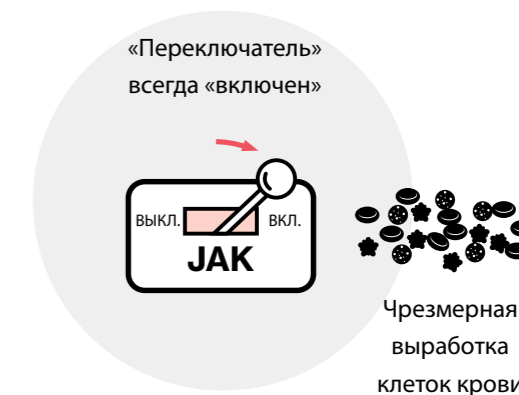
## Как работают «переключатели» JAK1/2

### Здоровый человек/функция JAK в норме



Фермент JAK2, в частности, играет важную роль в регуляции выработки кроветворных клеток: в норме он «включает» и «выключает» выработку клеток крови. Однако из-за мутации фермента JAK2 этот неисправный «переключатель» постоянно «включен». В результате происходит неконтролируемая чрезмерная выработка клеток крови, особенно эритроцитов. У многих пациентов также увеличивается количество лейкоцитов и тромбоцитов в крови<sup>1</sup>.

### Пациент с ИП/чрезмерная активность JAK



# Чем опасна истинная полицитемия?

## Вязкая кровь — повышенный риск инфаркта и инсульта

В чем состоит опасность ИП? Истинная полицитемия при отсутствии лечения может привести к развитию инфаркта, инсульта, тромбоза<sup>1</sup> или тромбоэмболии легочной артерии. Это происходит потому, что кровь густеет и становится более вязкой, поскольку она содержит все больше эритроцитов и, следовательно, плотных компонентов. Часть крови, которая состоит из этих плотных компонентов, называется гематокритом.

Гематокрит в крови не должен превышать 45%<sup>1</sup>, поскольку при превышении этого значения риск образования тромбов сильно возрастает. По этой причине врач будет регулярно проверять уровень гематокрита и, возможно, принимать меры для его снижения<sup>1</sup>.

### Коротко

Уровень гематокрита не должен превышать 45%.



# Как протекает ИП?

Нельзя заранее предсказать, как будет протекать истинная полицитемия в каждом конкретном случае. Ее течение во многом зависит от индивидуальных особенностей пациента. Тем не менее выделяют две стадии, отражающие степень прогрессирования истинной полицитемии<sup>1</sup>. На ранней стадии многие пациенты практически не испытывают симптомов. Такие симптомы, как чрезмерная усталость (утомляемость), возникают только со временем. Поскольку в отсутствие лечения избыточная выработка клеток крови может усиливаться, риск развития тромбоза<sup>1,4</sup>, инфаркта и инсульта также повышается.

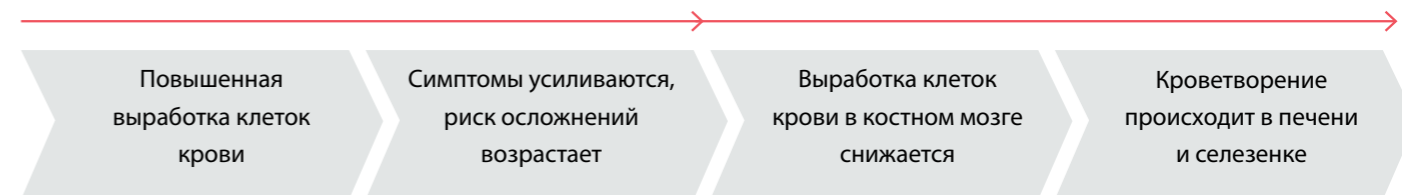
Позже на этой стадии так называемые цитокины могут все чаще провоцировать симптомы. Цитокины — это вещества-посредники, которые переносят информацию между клетками иммунной системы и образуются в ответ

на воспаление. Они привлекают к месту воспаления иммунные клетки (лейкоциты), приводя к повышению их концентрации, и «активируют» их. После активации эти иммунные клетки также образуют цитокины для усиления иммунного ответа. Этот эффект «снежного кома» может провоцировать симптомы.

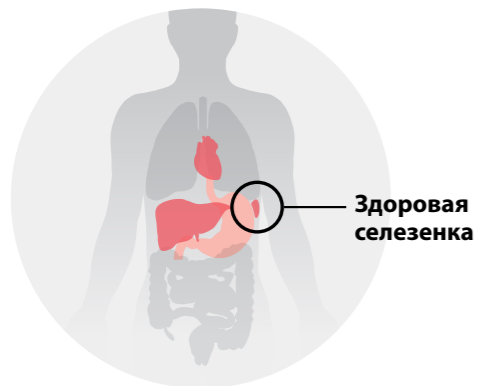
Наиболее частыми симптомами являются интенсивный зуд и повышенная утомляемость с потерей физической выносливости (подробнее см. на стр. 21). Хорошая новость — если истинная полицитемия диагностирована на ранней стадии, врачу удастся успешно снизить повышенную выработку клеток крови, остановить развитие симптомов и стабилизировать состояние пациента. На сегодняшний день при правильном лечении можно достичь практически нормальной продолжительности предстоящей жизни.

### Ранняя или хроническая стадия — до 20 лет

### Переход в позднюю стадию

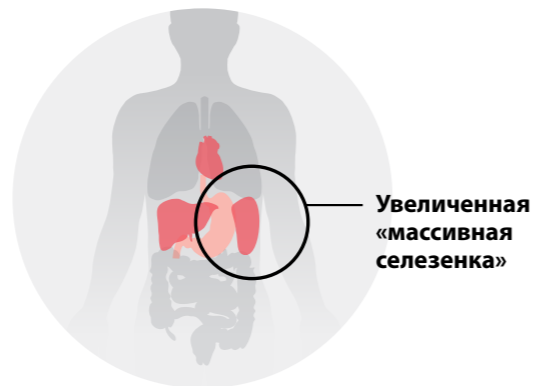


## Поздняя стадия — снижение количества клеток крови и увеличение селезенки



Риск осложнений, таких как инфаркт и инсульт, еще больше усиливается. У вас также могут возникнуть новые или усилиться существующие симптомы, вызванные цитокинами, такие как чрезмерная утомляемость, зуд, нарушение концентрации внимания и боль.

На поздних стадиях выработка клеток крови становится не чрезмерной, а недостаточной<sup>1</sup>: в костном мозге увеличивается количество фиброзной ткани<sup>3,4</sup>, и он начинает вырабатывать все меньше новых клеток крови. Поскольку клетки крови также являются частью иммунной системы (лейкоциты) и свертывающей системы крови



(тромбоциты), восприимчивость к инфекциям и склонность к кровотечениям усиливаются. Если количество эритроцитов продолжит падать, может развиться анемия, которая повлечет за собой дальнейшее снижение уровня физической выносливости.

На этой стадии кроветворение происходит в печени и селезенке за счет колонизации стволовых клеток из костного мозга. Из-за этого происходит патологическое увеличение размеров селезенки (так называемая спленомегалия)<sup>1,5</sup>, которое сопровождается болью в верхней части живота и чувством раннего насыщения.



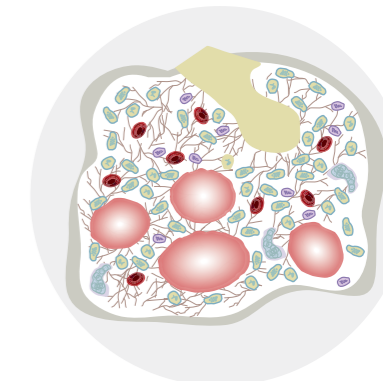
### Поздние и редкие осложнения: миелофиброз и острый миелоидный лейкоз

В редких случаях истинная полицитемия может перейти в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)<sup>1,4</sup> или миелофиброз (МФ)<sup>6</sup>. Если во время регулярных визитов пациента врач обнаружит признаки такого перехода, он направит на повторное исследование костного мозга.



### При миелофиброзе в костном мозге наблюдается фиброз

Миелофиброз (МФ) развивается, когда костный мозг замещается фиброзной и соединительной тканью. Для МФ характерно снижение выработки клеток крови в костном мозге. Поскольку кроветворение теперь происходит в других органах (в печени или селезенке), они могут увеличиваться.



### Острый миелоидный лейкоз: чрезмерное количество незрелых стволовых клеток крови

Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ) является злокачественным заболеванием. Он характеризуется выработкой чрезмерного количества незрелых стволовых клеток в крови и костном мозге. Это препятствует нормальному созреванию лейкоцитов и, следовательно, снижает сопротивляемость иммунной системы инфекциям.

# Каковы признаки ИП?



## Истинная полицитемия — часто требуется второе мнение врача

Уточнить диагноз истинной полицитемии иногда удается лишь со второго или третьего раза.

Диагностику затрудняет тот факт, что симптомы истинной полицитемии схожи с признаками других, гораздо более распространенных заболеваний и варьируются от зуда и ночной потливости до головной боли, головокружения, нарушений зрения, носовых кровотечений и (или) звона в ушах<sup>3</sup>.

- Некоторые больные обращаются к врачу с симптомами нарушения кровообращения в кистях и стопах, покраснения кожи или синюшности губ<sup>1,3</sup>.
- У других пациентов истинную полицитемию обнаруживают случайно из-за отклонений показателей крови.
- Тромбоз или внезапный инфаркт также позволяют заподозрить истинную полицитемию.
- На основании симптомов зуда и хронической утомляемости диагноз ИП зачастую вообще не рассматривается.

## Каким образом может быть поставлен точный диагноз истинной полицитемии?

Поскольку физические симптомы истинной полицитемии зачастую не позволяют сделать однозначных выводов, главной задачей врача становится прицельный диагностический поиск специфических проявлений.

При подозрении на ИП терапевт или гематолог (специалист по заболеваниям крови) направит вас на лабораторные исследования: анализ крови, молекулярно-генетический анализ и биопсию костного мозга<sup>3</sup>.



### Анализ крови: норма<sup>3</sup>

Эритроциты	4,3–5,6/пл (мужчины), 4,0–5,4/пл (женщины)
Лейкоциты	3,8–10,5/нл
Тромбоциты	140–345/нл
Гемоглобин	13–17 г/дл (мужчины), 12–16 г/дл (женщины)
Гематокрит	42–50 % (мужчины), 38–44 % (женщины)
Эритропоэтин	10–25 Ед/л

### Исследование костного мозга

Количество/появление кроветворных клеток

### Молекулярно-генетический анализ

Генные мутации (в частности, мутация JAK2)

**пл** — пиколитр = 1 триллионная часть литра; **нл** — нанолитр = 1 миллиардная часть литра; **Ед/л** — единицы на литр

## Для чего нужен анализ крови?

Анализ крови позволяет врачу выявить любые нарушения в работе организма, например, повышение уровня гематокрита и гемоглобина. Они могут быть начальными признаками истинной полицитемии. Если уровень тромбоцитов и лейкоцитов в крови также повышен, это может усилить подозрение. Дальнейший молекулярно-генетический

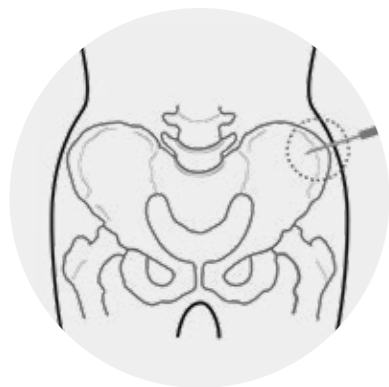
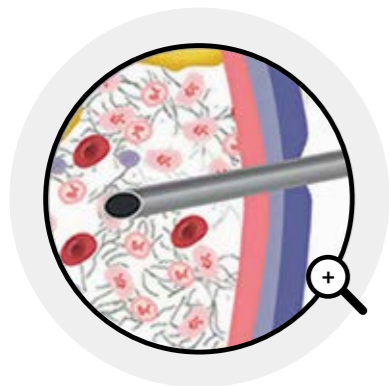
анализ покажет, есть ли у вас генетический дефект в гене JAK2 (ген JAK2 содержит генетический код фермента JAK2 [см. стр. 9]).

Повышенные уровни форменных элементов крови и дефект гена JAK2 уже означают, что врач сможет диагностировать ИП с относительной степенью уверенности.



## Биопсия костного мозга

Костный мозг обычно берут из подвздошного гребня. Это делается для определения плотности расположения и типов клеток<sup>5</sup>.



## Почему биопсия костного мозга так важна?

Для окончательного подтверждения диагноза «истинная полицитемия», как правило, необходимо исследование костного мозга<sup>5</sup>. Образец костного мозга при изучении под микроскопом показывает, есть ли изменения в кроветворных клетках костного мозга и какие. Таким образом, в большинстве случаев гематолог может диагностировать или исключить истинную полицитемию<sup>5</sup>. Во время исследования костного мозга врач берет небольшое количество костного мозга для лабораторного анализа непосредственно из тазовой кости.

## Передается ли истинная полицитемия по наследству?

Вероятно, вы уже задавали себе этот вопрос. Ответ четкий — нет. На основании имеющихся данных мутация *JAK2* при истинной полицитемии не является наследственной. Дефект в гене *JAK2* развивается в костном мозге только в течение жизни человека<sup>1</sup>. Поскольку данный дефект не развивается в генетическом материале яйцеклетки и сперматозоида, люди с истинной полицитемией не могут передавать этот генетический дефект своим детям.





СИМПТОМЫ



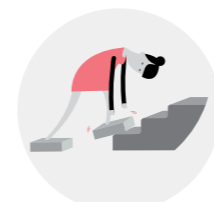
## Частые симптомы

### Симптомы, которые часто недооценивают

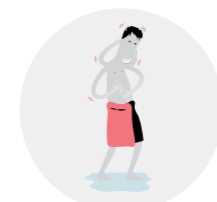
Возможно, вы сами испытывали физические симптомы истинной полицитемии — симптомы, которые она вызывает, но которые вам не приходило в голову связать с этим заболеванием. Многие пациенты испытывают такие симптомы, как утомляемость, зуд или рассеянность внимания, только спустя несколько лет, хотя у некоторых они могут наблюдаться на более ранней стадии. Главное — вовремя распознать симптомы заболевания и начать своевременное лечение.

Эти тяжелые симптомы вызваны главным образом так называемыми цитокинами — веществами-посредниками, которые переносят информацию между клетками иммунной системы и вырабатываются клетками крови при наличии воспаления. Данные симптомы могут серьезно ухудшить качество жизни, поскольку они оказывают неблагоприятное влияние на уровень физической выносливости и, следовательно, в большей или меньшей степени влияют на работоспособность.

Ниже приведен обзор наиболее частых симптомов<sup>5</sup>. Обратите особое внимание на следующие проявления:



**Сильная усталость (утомляемость)**



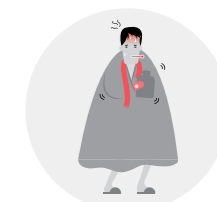
**Зуд и жжение кожи (часто усиливаются при контакте с водой)**



**Чувство раннего насыщения**



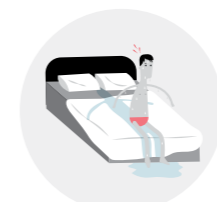
**Рассеянность внимания**



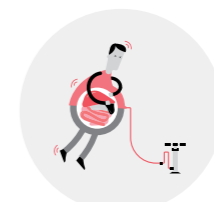
**Повышенная температура**



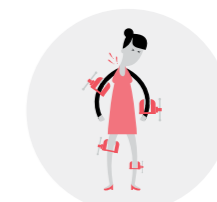
**Вялость**



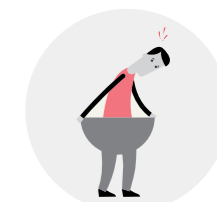
**Ночная потливость**



**Неприятные ощущения в животе**



**Боль в костях**



**Непреднамеренная потеря веса**

### Что зависит от вас



Если вы страдаете истинной полицитемией, важно, чтобы вы записывали все симптомы и сообщали о них своему врачу, если заметите новые симптомы. Только в этом случае врач сможет назначить вам адекватное лечение, соответствующее вашим потребностям!

Вы можете зарегистрировать свои симптомы, воспользовавшись опросником для оценки симптомов МПН10<sup>7</sup>, разработанным врачами. Вы можете приносить его с собой на прием к врачу, чтобы обсуждать проявления болезни.



## Проблемы с кожей

При истинной полицитемии вам также необходимо обращать особое внимание на кожу, поскольку у вас могут возникнуть жалобы, связанные как заболеванием, так и с лечением (подробнее о целях и методах лечения см. на стр. 32 и далее).

### Проблемы, связанные с заболеванием

Эти проблемы вызваны самим заболеванием. Они включают зуд, который уже упоминался, особенно после ванны и душа, и даже болезненные красные участки на коже.

### Проблемы, связанные с лечением

«Связанные с лечением» означает, что проблемы связаны с применением некоторых миелосупрессивных препаратов, часто используемых для лечения ИП. Среди выраженных проявлений — сухость кожи и так называемый актинический кератоз — прощупываемая шероховатость кожи, которая является предшественником плоскоклеточного рака кожи. Возникновение язв на ногах (подробнее об изъязвлениях см. на стр. 23) может быть как результатом лечения, так и результатом заболевания.

### Внимание: настороженность при осмотре кожных покровов

При истинной полицитемии внимательно следите за состоянием кожи, особенно если вы получаете некоторые миелосупрессивные препараты.

У вас может возникнуть не только реакция на лечение, но и такие проявления заболевания, как зуд. Ниже перечислены некоторые частые проблемы при лечении:

#### Сухость кожи

Кожа часто становится грубой, сухой, шелушащейся или потрескавшейся, возможны покраснения и трещины.

#### Воспаление кровеносных сосудов

Как правило, сначала проявляется в виде точечных кровоизлияний на ногах, которые могут распространяться на большие участки и выглядеть как синяк.

#### Изъязвления

Болезненные, воспалительные покрасневшие дефекты кожи с четкими краями; могут быть вызваны как болезнью, так и лечением.

#### Актинический кератоз

Легкое повреждение, например, на лбу, щеках или тыльной стороне рук в виде прощупываемого грубого, шелушащегося, красноватого, приподнятого участка кожи, который может привести к плоскоклеточному раку кожи.



#### Что зависит от вас

Регулярно проверяйте состояние кожи и сообщайте врачу, если заметите что-то необычное.

# Проблемы с кровообращением и тромбоз

Поскольку в основе истинной полицитемии лежит нарушение кроветворения в виде избыточного производства клеток крови, а избыточное количество клеток крови замедляет кровоток, заболевание также может вызвать проблемы с кровообращением в кистях и стопах, изменение цвета губ и красные пятна на коже лица. Головные боли, головокружение, ухудшение зрения, носовые кровотечения и (или) звон в ушах — лишь некоторые из возможных последствий. Важно, чтобы вы сообщили своему врачу, если заметите какой-либо из этих симптомов на фоне лечения.

## Риск тромбоза: если в крови образуются сгустки

При избыточном количестве эритроцитов кровь сгущается и повышается риск тромбоза (образования тромбов) в крупных кровеносных сосудах.

Сгусток, **блокирующий важную артерию**, может привести к **инфаркту** или **инсульту**. Если сгусток **блокирует вену**, может развиваться тромбоз глубоких вен, который может привести к смертельно опасной тромбоэмболии легочной артерии.

- **Тромбоз глубоких вен (ТГВ):** сгусток крови в глубоких венах, главным образом в ногах. Признаками ТГВ могут быть боль, отек, покраснение и увеличенные поверхностные вены.
- **Тромбоэмболия легочной артерии:** может возникнуть, если сгусток, вызвавший ТГВ, разрушается, фрагменты сгустка циркулируют в кровотоке и закупоривают одну из легочных артерий. Эмболия легочной артерии является серьезным осложнением, представляющим угрозу для жизни.

## Активная профилактика тромбоза — советы пациенту<sup>5</sup>

- Перейдите на здоровое, сбалансированное питание с большим количеством фруктов и овощей и пейте достаточное количество воды, чая и других несладких напитков.
- Откажитесь от курения.
- Регулярно занимайтесь физическими упражнениями — физическая активность может оказать благоприятное влияние на проблемы с кровообращением и снизить риск тромбоза.
- Старайтесь не находиться в сидячем положении слишком долго, например, в автомобиле, в дальних полетах или за столом.
- Для стимулирования кровообращения в ногах полезно регулярно вставать и немного прогуливаться.





## Другие осложнения

### Патологическое увеличение селезенки

Еще одно осложнение связано с проблемой выработки клеток крови в костном мозге: увеличение селезенки. Поскольку на поздних стадиях заболевания костный мозг все больше замещается соединительной тканью и становится все более фиброзным, он теряет свою способность вырабатывать новые клетки крови. Процесс кроветворения происходит в селезенке и печени. Это приводит к увеличению селезенки, которое сопровождается болью в верхней части живота.

#### Что зависит от вас



Ваш врач должен минимум один раз в год проводить ультразвуковое исследование органов брюшной полости, чтобы определить точный размер селезенки. Степень увеличения также можно определить вручную. Лечение нужно начинать незамедлительно!



# Опросник МПН10 для оценки СИМПТОМОВ<sup>7</sup>



## Симптомы: признаки успешного лечения

Заболевания из группы миелопролиферативных новообразований (МПН), такие как истинная полицитемия (ИП) и миелофиброз (МФ), часто сопровождаются тяжелыми симптомами. Они могут значительно снижать качество жизни.

Симптомы, связанные с заболеванием, включают утомляемость, повышенную температуру тела, вялость, зуд, ночную потливость и чувство тяжести в животе. В медицинских справочниках эти симптомы рассматриваются как значимые для достижения целей лечения и как важный прогностический фактор. Иными словами, не следует опираться только на результаты лабораторных исследований при выборе оптимальных методов лечения и при оценке эффективности медицинской помощи. Качество жизни пациента — также важный показатель результативности медицинского вмешательства. Поэтому, если вы заметите ухудшение симптомов, вам следует обратиться к своему врачу.

## Опросник МПН10 — документирование самочувствия

Опросник МПН10 поможет вам систематически распознавать, регистрировать и оценивать симптомы заболевания и документировать их для врача.

Он был специально разработан специалистами по лечению миелопролиферативных новообразований (МПН) и предназначен для отслеживания вами и вашим врачом эффективности текущего лечения и того, насколько сильно (или слабо) симптомы влияют на вашу повседневную жизнь.

С этой целью специалисты задокументировали десять наиболее частых симптомов МПН. Оценка проводится по шкале от 0 до 10, где 0 означает «отсутствует», а 10 — «наихудшая степень, которую можно себе представить». Это позволяет вам очень точно оценить тяжесть симптомов и отслеживать их развитие, сравнивая суммарные еженедельные баллы.

**МПН 10** УЗНАЙТЕ СВОЙ РЕЗУЛЬТАТ

Ф.И.О.: \_\_\_\_\_

Дата: \_\_\_\_\_

Заполните бланк ниже, чтобы оценить тяжесть симптомов заболевания.

**Симптом: от 0 до 10 баллов, где 0 – отсутствие, 10 – максимальная степень тяжести, которую Вы можете себе представить**

Оцените слабость (усталость, утомляемость), обведя одно число, которое наиболее соответствует МАКСИМАЛЬНОМУ уровню слабости за прошедшую неделю.

Слабость	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Обведите одно число, которое соответствует тому, насколько сильно Вас беспокоили каждый из нижеперечисленных симптомов за прошедшую неделю

Ощущение быстрого наполнения желудка во время еды (раннее насыщение)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Неприятные ощущения (дискомфорт) в животе	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Вялость, снижение активности	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Проблемы с концентрацией внимания — по сравнению с состоянием до установления диагноза.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Ночная потливость	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Кожный зуд	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Боль в костях (не в суставах, не в мышцах, без четкой локализации)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Повышение температуры (> 37,8 °C)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ – ПОСТОЯННО, КАЖДЫЙ ДЕНЬ)										

Непреднамеренное снижение веса (массы тела) за последние 6 месяцев	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(ОТСУТСТВИЕ)	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Чтобы получить четкую общую картину своего самочувствия, Вы можете сложить все баллы и рассчитать общий результат.

**Всего:**

Adapted from Epanchev PM et al. J Clin Oncol. 2017;35(33):4098-4103

В идеале вам следует заполнять этот опросник **регулярно** или по согласованию с лечащим врачом, но как минимум перед каждым посещением врача. Укажите дату и ваше **имя**.

Сначала отметьте **тяжесть истощения (утомляемости)** за прошедшую неделю.

Отметьте степень **тяжести других симптомов** за последнюю неделю.

Сложите **все значения** и рассчитайте общую оценку тяжести симптомов.



Лечение





## Цели лечения ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИИ

### Лечение, которое сопровождает вашу жизнь

Истинная полицитемия — это хроническое заболевание. Поэтому стандартное лечение состоит из процедур, которые врачи могут использовать для успешного лечения заболевания и облегчения симптомов в долгосрочной перспективе, что позволит вам вести как можно более привычную жизнь<sup>1</sup>. В этом смысле поддержание качества жизни и физической выносливости играет очень важную роль.

### Избегайте осложнений, следите за симптомами

Лечение истинной полицитемии имеет три важные цели и сконцентрировано на следующих аспектах<sup>1</sup>:

Первой и основной целью является снижение избыточной выработки клеток крови (уровень гематокрита < 45%) в долгосрочной перспективе для улучшения кровотока. Это нужно для профилактики таких осложнений, как тромбоз, инфаркт и инсульт.

Еще одной важной целью в соответствии с медицинскими рекомендациями является поддержание качества жизни. Без лечения такие неприятные симптомы, как зуд и постоянная утомляемость, иногда могут привести к истощению сил, снижению уровня физической выносливости и повлиять на повседневную жизнь настолько, что вы не сможете работать. Вот почему распознавание и уменьшение выраженности отдельных симптомов имеет большое значение для лечения.



Третья цель — стабилизация заболевания на длительный срок. Терапевтические меры, которые учитывают течение вашего заболевания и которые принимаются на ранней стадии, предназначены для предотвращения последующей трансформации в другие заболевания, такие как миелофиброз (МФ) и острый миелоидный лейкоз (ОМЛ).



### Что зависит от вас

Поговорите со своим врачом о том, чего вы лично ожидаете от лечения. В вашем случае более высокое качество жизни может играть важную роль, если вы ежедневно боретесь с такими изнурительными симптомами, как утомляемость и зуд. Ваш врач может скорректировать текущее лечение, если оно не облегчает эти симптомы, связанные с заболеванием.

# Какие методы лечения вам доступны?



Во-первых, не существует универсального лечения истинной полицитемии. В зависимости от того, как значительно прогрессировало заболевание, могут использоваться различные методы лечения и лекарственные средства, которые позволяют добиться:

- уменьшения количества клеток крови и улучшения кровотока;
- снижения свертываемости крови во избежание тромбообразования;
- облегчения таких симптомов, как зуд и утомляемость.

## Разжижение крови — кровопускание и АСК

Кровопускание — это первый проверенный временем метод, который применяется для лечения и позволяет быстро и легко снизить уровень гематокрита. Кровопускание представляет собой забор крови объемом от 300 до 500 мл<sup>1,3</sup>. Цель кровопускания состоит в том, чтобы поддерживать уровень гематокрита, т. е. содержания плотных компонентов крови (эритроцитов), ниже 45%. Кровопускание способствует разжижению крови и снижению риска образования тромбов, а также снижению риска развития таких осложнений, как тромбоз, инфаркт и инсульт. Ваш врач также может назначить медикаментозное лечение антиагрегантами<sup>5</sup>. Антиагреганты имеют свойство снижать вязкость крови и таким образом предотвращать «слипание» тромбоцитов.

## Щадящая химиотерапия сдерживает развитие осложнений

Некоторые пациенты находятся в группе высокого риска развития осложнений, например, люди старше 60 лет или перенесшие закупорку (окклюзию) сосудов в прошлом. В этом случае врач может назначить циторедуктивное лечение в дополнение к лечебному кровопусканию. Циторедуктивное лечение также используется для снижения количества клеток крови.



## Показания для назначения циторедуктивного лечения

- Возраст  $\geq 60$  лет
- Окклюзия сосудов в прошлом



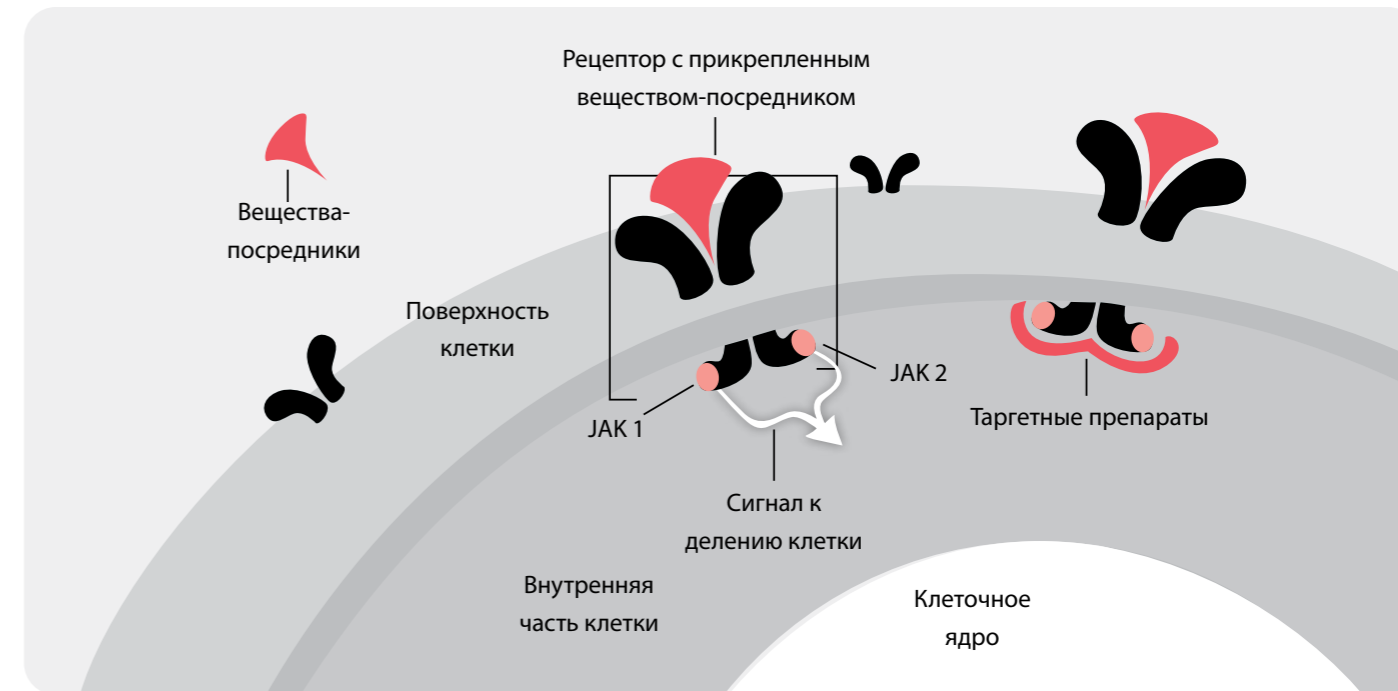
- Низкая эффективность предыдущего лечения для купирования симптомов
- Прогрессирующие миелопролиферативные заболевания
- Повышение риска окклюзии сосудов и кровотечения

## Если первые шаги не помогают ...

Возможно, упомянутые шаги не подойдут вам. Это может быть вызвано различными причинами (например, лекарство не помогает, вы не отвечаете на него в достаточной мере или у вас наблюдаются побочные эффекты). В этом случае врач скорректирует лечение и назначит другой лекарственный препарат (например, из группы таргетных препаратов).

### Ингибиторы янус-киназ: прямое подавление избыточного образования клеток крови

Таргетные препараты принадлежат к группе лекарственных препаратов, которые напрямую ингибируют сигналы в клетках. Они воздействуют непосредственно на место развития заболевания — клетку. В зависимости от заболевания они блокируют очень специфические ферменты, которые имеют важную сигнальную функцию в клетке (см. также стр. 9).



При истинной полицитемии усиливается активность ферментов янус-киназ 1 и 2 (JAK1, JAK2).

Если, в частности, остановить активность JAK 2, количество новых клеток крови также уменьшится.

Следовательно, таргетные препараты могут помочь достичь важной цели лечения «уровня гематокрита < 45%»<sup>1,5</sup>. Кроме того, они могут облегчить такие симптомы, как зуд и утомляемость.

# Когда необходимо сменить лечение?



## Факторы, свидетельствующие о необходимости корректировки лечения: неэффективность, непереносимость и симптомы

Если для лечения используется щадящая химиотерапия, в следующих ситуациях может потребоваться коррекция медикаментозного лечения:

- Препарат неэффективен или недостаточно эффективен. Лечение химиотерапевтическими препаратами требуется для снижения высокого количества клеток в крови пациентов с истинной полицитемией. Однако лечение бывает неэффективным или недостаточно эффективным. В таких случаях говорят о «резистентности к терапии».
- Вы плохо переносите препарат и испытываете тяжелые побочные эффекты. Это называется непереносимостью. При возникновении побочных эффектов лечение препаратом необходимо прекратить.
- Возникают новые симптомы или усугубляются существующие симптомы. Независимо от того, проходите ли вы лечение щадящими химиотерапевтическими препаратами, у вас все равно могут наблюдаться неприятные симптомы, такие как зуд и повышенная утомляемость. Несмотря на то, что химиотерапевтические средства снижают количество клеток в крови, они не уменьшают тяжелые симптомы истинной полицитемии.

Во всех трех случаях требуется изменение схемы лечения. Одним из возможных вариантов является таргетная терапия.

Внимательно следите за возникновением любых побочных эффектов и проблем, связанных с переносимостью лечения, а также появлением новых симптомов, и сообщайте о них своему врачу. Ваш врач опирается на информацию, которую вы ему сообщаете! В частности, используйте опросник МПН10 для оценки и документирования ваших симптомов.

Уделяйте особое внимание состоянию кожи — у пациентов с истинной полицитемией могут возникнуть жалобы, связанные как с заболеванием, так и с лечением некоторыми миелосупрессивными препаратами.



## Что зависит от вас

Особенно помните обо всех побочных эффектах и проблемах, связанных с переносимостью лечения, а также о возможных симптомах, таких как повышенная утомляемость, и сообщайте о них своему врачу. Ваш врач опирается на информацию, которую вы ему сообщаете! В частности, используйте опросник МПН10 для оценки и записи ваших симптомов.



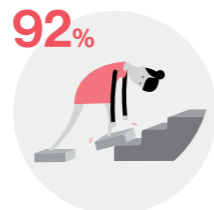
Физическая  
активность

# Поддерживайте уровень физической активности

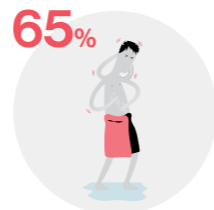
## Если повседневная жизнь становится бременем

Хроническое заболевание истинная полицитемия в той или иной степени меняет привычный образ жизни. Например, некоторые пациенты долгое время чувствуют себя довольно хорошо. Однако с течением заболевания у некоторых людей проблемы могут значительно усугубиться. Большинство пациентов, например, испытывают несколько симптомов одновременно. Основной причиной являются так называемые цитокины, посредники между клетками иммунной системы, которые вырабатываются в чрезмерном количестве.

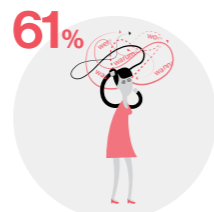
### Наиболее частые проблемы<sup>8,10</sup>



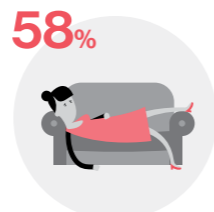
Сильная усталость (утомляемость)



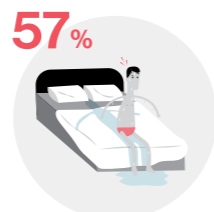
Зуд и жжение кожи (часто усиливаются при контакте с водой)



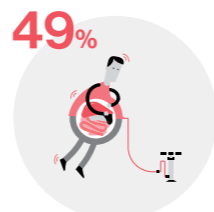
Рассеянность внимания



Вялость



Ночная потливость



Неприятные ощущения в животе

## Последствия, с которыми сталкиваются многие пациенты

У каждого из нас есть социальная роль, и не одна — партнер, родственник, друг. Однако, если сил на это нет, связь с важными для вас людьми может быть утрачена, а любимые занятия придется бросить. Простые повседневные действия становятся проблемой, поскольку уровень физической выносливости

постепенно снижается. Ваша мобильность ограничена, поэтому путешествовать и даже ездить на машине становится сложно. Исследования среди пациентов с истинной полицитемией показывают следующие результаты<sup>9,10</sup>



## Лечение симптомов — как начать правильное лечение

Кровопускание и при необходимости щадящая химиотерапия являются успешными методами контроля количества клеток крови. Однако они не помогут облегчить симптомы, которые могут у вас возникнуть, такие как утомляемость и зуд. Облегчить симптомы может помочь так называемая таргетная терапия.

Тем не менее врачу необходимо видеть полную клиническую картину и знать все симптомы, которые у вас наблюдаются. Поэтому вам необходимо следить за своей симптоматикой и документировать свои наблюдения.



Качество жизни

# Как вернуть качество жизни



## Что зависит от вас

Ведение дневника поможет вам собирать сведения о положительном опыте и записывать мысли, а также регистрировать любые изменения в состоянии здоровья. Данная информация также важна для вашего врача, поскольку позволит ему оценить ваше состояние.

## Будьте бдительны в отношении любых изменений

Как бы вы оценили свое общее состояние? Свое самочувствие? Что вы думаете о своей независимости от помощи других людей в повседневной жизни? Готовы ли вы выполнять свои социальные функции? Именно эти личные оценки определяют качество вашей жизни; качество вашей жизни — это не более чем ваш личный «баланс хорошего самочувствия».

Истинная полицитемия оказывает влияние на многие аспекты вашего благополучия. Поэтому важно следить за любыми изменениями в повседневной жизни, связанными с заболеванием, а также за благоприятными возможностями. Уделяйте пристальное внимание следующему:

- Что и как меняется в состоянии вашего здоровья.
- Что способствует вашему благополучию, а что — нет.
- Наблюдаются ли у вас побочные эффекты или симптомы.

## Чем полезна физическая нагрузка

Физическая нагрузка весьма благотворно влияет на общее состояние и рекомендована врачами даже во время реабилитации после тяжелых заболеваний. Пациенты с истинной полицитемией, такие как вы, при физической активности могут ощутить ряд полезных эффектов:

- Физические упражнения улучшают кровоток и снижают риск тромбоза.
- Было показано, что физические упражнения снижают риск инфаркта и инсульта.
- Физическая нагрузка стимулирует кровоток и, следовательно, поступление кислорода в организм.
- Умеренные физические нагрузки снижают усталость и утомляемость.
- Физические нагрузки также могут благотворно сказаться на хронической утомляемости при ИП.
- Спорт повышает настроение, стимулируя секрецию эндорфинов.
- Регулярные тренировки повышают уверенность в собственном теле и повышают самооценку.
- В частности, такие виды упражнений на выносливость, как пешие прогулки и скандинавская ходьба, подходят для улучшения физической работоспособности, если вы страдаете истинной полицитемией.



## Что зависит от вас

Поговорите со своим лечащим врачом, реабилитологом или врачом лечебной физкультуры о том, как регулярно заниматься физическими упражнениями, о видах физических нагрузок или видах спорта и упражнениях, которые вам подходят, а также о том, как часто вам можно заниматься.





## Чтобы бороться с болезнью шаг за шагом, нужно расслабиться

Хронические заболевания являются бременем — они сопряжены с неопределенностью, которая может привести к тревоге и страху, то есть к стрессу. Проверенные техники релаксации помогут вам активно и более успешно управлять последствиями стресса и в результате восстанавливать качество жизни. Регулярная релаксация поможет вам добиться ощутимого эффекта в следующих случаях:

- при напряжении и спазмах;
- при симптомах истощения;
- при нарушениях концентрации внимания и памяти.

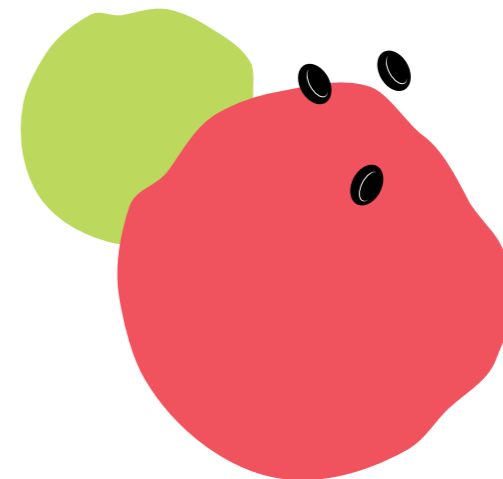
Вот краткий обзор наиболее известных методов релаксации, для которых также доступен относительно широкий спектр информации и курсов:

- Аутотренинг — способствует физической и психологической релаксации с помощью идей самовнушения.
- Медитация — позволяет добиться внутреннего спокойствия и концентрации.
- Прогрессивная мышечная релаксация — напряжение и расслабление определенных групп мышц.
- Визуализация — успокойтесь, представляя благоприятную обстановку и приятные моменты в жизни.
- Йога — сочетает в себе физическую нагрузку с медитативными элементами и позволяет достичь душевного равновесия.

## Соблюдайте простые правила здорового питания

Питание играет важную роль, особенно при хронических заболеваниях: полноценное питание помогает улучшить физические и психические функции и предотвратить дефицит питательных веществ. И наоборот, хорошо известно, что люди с неудовлетворенными энергетическими и пищевыми потребностями зачастую менее выносливы и имеют худшее качество жизни. Польза сбалансированного здорового питания была установлена даже при лечении рака. Однако вам не нужно искать специальную диету для вашего заболевания — на самом деле ее не существует!

Если у вас нет особых проблем с приемом пищи и питьем, рекомендуется придерживаться диеты, которая полезна для здоровых людей. При такой диете следует соблюдать несколько простых рекомендаций, при этом никто не призывает вас отказаться от собственных вкусовых предпочтений.



# Как помочь людям понять вас: четыре совета о том, как общаться с родными и близкими



## 1. Будьте честны и откровенны

Диагноз «истинная полицитемия» — это переломный момент в жизни человека. Тем не менее трудности и изменения, с которыми вам придется столкнуться, также будут сказываться на близких вам людях. Поэтому важно сообщить о заболевании своей семье и друзьям. Это поможет предотвратить недопонимание или неправильные выводы, например, если вы не можете проводить с близкими столько же времени, сколько проводили раньше. Коротко опишите заболевание людям, которым вы доверяете, и при необходимости расскажите им об ограничениях и проблемах, связанных с заболеванием.

## 2. Обсудите ожидания

Люди из вашего близкого круга захотят помочь вам или активно поддержать вас. Однако совет не всегда нужен. Честно скажите им, если не захотите говорить о заболевании или если их помощь для вас чрезмерна. Некоторые люди могут не знать, как справиться с новостями о вас и вашей болезни. Открытый разговор может быть полезен обеим сторонам.

## 3. Принимайте помощь

При истинной полицитемии вы не всегда сможете справляться с повседневными делами из-за визитов к врачу или физического состояния.

Не стесняйтесь принимать помощь: будь то бытовые дела, поручения или если вам просто нужно поговорить. Также родные могут поддержать вас, если вы вместе сходите к врачу.

## 4. Партнерство и половая жизнь

У пациентов с истинной полицитемией симптомы (хроническая утомляемость, зуд, боль, температура и ночная потливость) также могут ограничивать потребность в физической близости. Скажите своему партнеру, если вы чувствуете себя физически плохо, из-за чего вам не хочется физической близости.

Поскольку таргетная терапия также помогает облегчить симптомы, она может оказать благоприятное влияние на половую жизнь. Половая жизнь является важным аспектом партнерских отношений. Если проблемы стали вашим постоянным спутником, обсудите их с врачом, чтобы выяснить причины и начать лечение.

# Как правильно консультироваться с врачом: три совета пациенту

## 1. Получайте информацию из надежных источников!

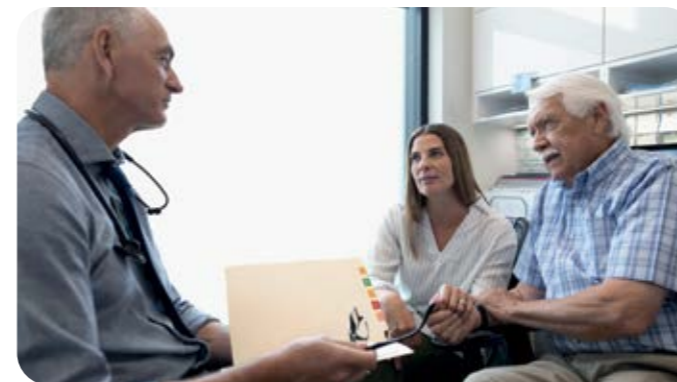
При хроническом заболевании, таком как истинная полицитемия, особенно важно выстроить хорошие партнерские отношения с врачом, поскольку лечение будет проводиться вам всю последующую жизнь. Чем больше вы доверяете своему врачу и чем активнее сотрудничаете с ним, а также чем больше информации о состоянии вашего здоровья вы предоставите, тем больше врач поможет вам.

## 2. Задавайте конкретные вопросы

В конце концов, информация важна и для вас. Четкое объяснение вашего заболевания, методов и целей лечения поможет вам почувствовать, что о вас заботятся.

Поэтому вы всегда можете задавать вопросы, если хотите узнать что-либо еще или вам что-то непонятно. Некоторые пациенты не делают этого, потому что считают, что нужно довольствоваться информацией, которую они получили.

Чем лучше врач понимает ваши пожелания или вопросы, а также ваши опасения, тем более правильные действия он сможет предпринять! В частности, никто лучше вас не понимает, что вы чувствуете в процессе лечения. Например, если вы расскажете врачу о новых симптомах, он сможет скорректировать лечение в соответствии с вашими потребностями.



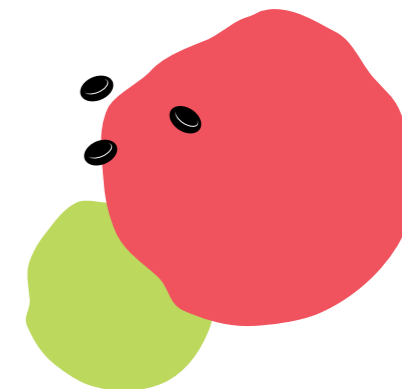
## 3. Расскажите, что вас беспокоит

Доверие растет при открытом общении с врачом. Если вы считаете, что врач понимает ваши опасения, ваше взаимодействие происходит правильно. Однако, если вы считаете, что у вас нет хороших отношений с врачом, вам необходимо понять причины. Сообщите врачу, если у вас есть сомнения, если вам не хватает определенной информации или вы не понимаете процедуру. Это единственный способ прояснить что-либо.

Возможно, вы не сможете найти общий язык по важным вопросам даже после того, как вы их обсудили. Тогда вы можете решить, хотите ли вы узнать мнение другого врача или начать поиск врача, с которым вам приятнее взаимодействовать.

## И наконец, основное контактное лицо

В идеале у вас должен быть постоянный контакт с медицинским работником, знакомым с вашей историей болезни и вашим текущим состоянием. Эту роль может выполнять ваш лечащий врач или гематолог (врач, специализирующийся на лечении заболеваний крови), к которому пациенты обычно попадают при подозрении на истинную полицитемию. Вы всегда должны сообщать всем врачам, которые вас лечат, о своем заболевании!



# Как вести себя на работе: два ПОЛЕЗНЫХ СОВЕТА

Вы можете продолжать заниматься своей профессией. Однако вы можете уйти с работы или взять отпуск и вернуться к работе позднее. Что бы вы ни решили, вам нужно будет рассказать о болезни своим коллегам. Ниже вы найдете несколько советов по общению с руководителями и коллегами.

## 1. Что должен знать ваш руководитель

Вы по закону обязаны немедленно сообщить своему работодателю о неявке на работу и о периоде, в течение которого вы собираетесь отсутствовать. Если вы не можете работать, вам потребуется медицинская справка.

Вам не нужно сообщать своему работодателю точный диагноз, поскольку это нарушает ваше право на неприкосновенность частной жизни. Тем не менее в небольшой компании может быть уместно сообщить своему руководителю о заболевании на ранней стадии. Таким образом, он может предоставить вам возможность ходить на приемы к врачу и (или) адаптировать вашу нагрузку и обязанности в соответствии с вашим состоянием здоровья.

## 2. О чем рассказывать коллегам

Разумеется, вы самостоятельно принимаете решение, обсуждать ли заболевание с коллегами. Подумайте о том, с кем из коллег вы хотели бы поговорить больше всего и что именно вы хотите им сказать, и вам будет намного проще вести разговор.

Подумайте, какая поддержка и помощь вам нужна от ваших коллег, и говорите об этом открыто. При этом вы сами решаете, какую информацию вы хотите рассказать о себе и в какой мере вы хотите привлечь к участию коллег.

Время поговорить о вашем заболевании наступает после появления видимых признаков заболевания или при возникновении побочных эффектов от лечения. Правильный подход может заключаться в том, чтобы изначально предоставлять коллегам только ту информацию о состоянии вашего здоровья, которая необходима для совместной работы.





Глоссарий  
Ссылки и адреса

# Глоссарий

## Анализ крови

Ряд параметров, отражающих показатели количества компонентов крови.

Можно указать значения показателей компонентов крови, например, для лейкоцитов, эритроцитов или тромбоцитов.

## Белые кровяные тельца (лейкоциты)

Клетки крови, которые организм вырабатывает для борьбы с инфекцией.

## Гематокрит

Объем, который занимают клеточные компоненты в крови. На эритроциты приходится самая большая доля — 96%. Значение гематокрита ниже 45% может снизить риск тромбоза и сердечно-сосудистых осложнений.

## Истинная полицитемия (ИП)

ИП является одним из подтипов миелопролиферативных новообразований и возникает

вследствие избыточной выработки клеток крови, в частности эритроцитов.

## Инфаркт

Гибель ткани сердечной мышцы вследствие недостаточного кровоснабжения. Отсутствие кровоснабжения, как правило, является результатом полной закупорки одного или нескольких коронарных сосудов, снабжающих сердце кровью.

## Кожный зуд

Зуд может возникать в результате сухости или старения кожи, контактных реакций кожи, пищевой аллергии, побочных эффектов лекарственных препаратов, онкологических заболеваний, заболеваний почек и печени, паразитов или по неизвестным причинам.

## Костный мозг

Мягкая кроветворная ткань, которая заполняет кости и содержит незрелые клетки крови, так называемые

стволовые клетки. Они могут развиваться дальше, превращаясь в эритроциты, которые переносят кислород по всему организму; лейкоциты, которые борются с инфекциями; или тромбоциты, которые участвуют в свертывании крови.

## Клетки крови

См. эритроциты, лейкоциты, тромбоциты.

## Мутация

Изменение генетического материала.

## Миелопролиферативные новообразования (МПН)

Группа заболеваний крови и костного мозга. На четыре основных типа МПН приходится около 95% всех МПН: миелофиброз, эссенциальная тромбоцитемия, истинная полицитемия и хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ).

## Миелофиброз (МФ)

Фиброз, или рубцевание, костного мозга, сопровождающееся тяжелой анемией и часто увеличением селезенки.

## Ночная потливость

Тяжелые приливы жара, которые возникают ночью и приводят к сильному потоотделению.

## Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)

Злокачественное заболевание, которое развивается, если в крови и костном мозге образуется чрезмерное количество незрелых кроветворных клеток. Это влияет на развитие лейкоцитов, которые борются с инфекцией. Термин «острый» в названии означает, что заболевание может быстро прогрессировать.

## Прогноз

Вероятное течение или вероятный исход заболевания.

## Сгусток крови (тромб, тромбоз)

Сгусток, состоящий из свернувшейся крови в кровеносном сосуде. Отделившийся от сгустка крови фрагмент, который перемещается по кровеносному руслу, называется эмболом. Если эмбол полностью закупоривает кровеносный сосуд, развивается эмболия.

## Селезенка

Орган брюшной полости с функцией, позволяющей фильтровать кровь и разрушать патогены.

## Спленомегалия

Острое или хроническое увеличение селезенки (от греческого слова «Splen»).

## Симптом

Признак заболевания; часто проявление конкретного заболевания.

## Тромбоциты

Кровяные пластинки, участвующие в процессе свертывания крови. Имеют свойство склеиваться друг с другом (происходит агрегация тромбоцитов). Несмотря на то, что их часто рассматривают как форменные элементы крови, они на самом деле являются фрагментами крупных клеток костного мозга.

## Тромбоз

Образование сгустка крови в кровеносном сосуде; это может произойти как в артерии, так и в вене. Сам сгусток называется тромбом (см. сгусток крови).

**Тромбоз глубоких вен (ТГВ)**

Образование тромба в глубоких венах в области бедра или голени. Тромб может оторваться и циркулировать по кровеносному руслу; тогда он превращается в эмбол.

**Утомляемость (истощение)**

Ощущение слабости и усталости, которые ограничивают способность работать и заниматься другими видами деятельности. Истощение может быть острым и развиваться внезапно, или хроническим и длительным.

**Флеботомия (кровопускание)**

Процедура уменьшения объема крови.

**Хронический**

Хроническое заболевание — это заболевание, которое длится долго. Этот термин происходит от греческого слова «chronikos» и означает «длительный». Миелопролиферативные новообразования, включая ИП,

считаются хроническими заболеваниями, поскольку они прогрессируют медленно, и многие симптомы миелопролиферативных новообразований являются хроническими.

**Циторедуктивная терапия**

Лечение, целью которого, является удаление как можно большего количества клеток крови, рост которых вышел из-под контроля.

**Эмболия**

Оторвавшийся от сгустка крови фрагмент, который перемещается по кровеносному руслу, называется эмболом. Если эмбол полностью закупоривает кровеносный сосуд, развивается эмболия.

**Эмболия легочной артерии**

Закупорка легочной артерии или ее ветви, приводящая к повреждению легких, часто обусловлена тромбом.

**Янус-киназа (JAK)**

Фермент в клетке, который контролирует скорость роста и размножения клеток (например, клеток крови) с помощью сигнальных молекул.

**JAK2**

JAK2 — это белок, который присутствует в организме у всех людей и контролирует выработку клеток крови в костном мозге. Это - часть пути, который служит для передачи биологических сигналов в клетки.

# Ссылки и адреса

<b>БФ «Фонд борьбы с лейкозией»</b>	<b>ВООГ «Содействие»</b>	<b>БФ «АдВИТА» («Ради жизни»)</b>
<p>Благотворительный фонд, целью которого является оказание помощи взрослым пациентам старше 18 лет с онкологическими заболеваниями системы крови</p>	<p>Пациентская организация поддерживает пациентов и их семьи, представляет интересы пациентов в органах власти</p>	<p>Благотворительный фонд помогает детям и взрослым, которые приезжают со всей страны на лечение онкологических, гематологических и иммунологических заболеваний в Санкт-Петербург</p>
 <p>leikozu.net</p>	 <p>sodeystvie-cml.ru</p>	 <p>advita.ru</p>

# Перечень использованной научной литературы

1. Lengfelder E et al. Online veröffentlicht unter [www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythemia-vera-pv/](http://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythemia-vera-pv/) (Letzter Zugriff: 19.10.2021).
2. [www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=EN&data\\_id=8747&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=Polycythemia-vera&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Polycythemia-vera&title=Polycythemia%20vera&search=Disease\\_Search\\_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=8747&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Polycythemia-vera&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Polycythemia-vera&title=Polycythemia%20vera&search=Disease_Search_Simple) (Letzter Zugriff: 19.10.2021).
3. Herold G. Innere Medizin. Köln: Selbstverlag, 2019.
4. Lengfelder E. Diagnose und Therapie der Polycythaemia vera in der Ära von JAK2. Dtsch Med Wochenschr 2013; 138(07): 331–336.
5. mpn-netzwerk e.V. Polycythaemia vera – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand Oktober 2016, [www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PV\\_Broschuere\\_2018.pdf](http://www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PV_Broschuere_2018.pdf) (Letzter Zugriff: 19.10.2021).
6. Finazzi G et al. Acute leukemia in polycythemia vera: an analysis of 1638 patients enrolled in a prospective observational study. Blood 2005;105(7): 2664–2670.
7. Emanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs. J Clin Oncol. 2012 Nov 20;30(33):4098–4103.
8. Scherber R et al. The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): International Prospective Validation and Reliability Trial in 402 patients. Blood 2011; 118 (2):401–408.
9. Mesa R et al. ASH 2014, San Francisco, USA. Poster 3183.
10. Harrison CN et al. The impact of myeloproliferative neoplasms (MPNs) on patient quality of life and productivity: results from the international MPN Landmark survey. Ann Hematol. 2017;96(10):1653–1665.

# Для заметок

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---





Материал подготовлен компанией  
ООО «Новartis Фарма».

Использованные изображения не являются  
изображениями реальных пациентов.

ООО «Новartis Фарма»,  
Россия, 125315, г. Москва,  
Ленинградский проспект, дом 70,  
тел.: +7(495) 967-12-70,  
факс: +7(495) 967-12-68,  
[www.novartis.ru](http://www.novartis.ru)

11238869/HEMA/210x184/08.2024/1000



Информация для пациентов, их родных  
и всех заинтересованных сторон